Ein Fall

von

congenitaler Pulmonalstenose.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Max Ried
approbierter Arzt aus Mindelheim.

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

München 1896.
Buchdruckerei Kastner & Lossen, Finkenstrasse 2.

Ein Fall

von

congenitaler Pulmonalstenose.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität München

vorgelegt von

Max Ried
approbierter Arzt aus Mindelheim,

München 1896.
Buchdruckerei Kastner & Lossen, Finkenstrasse 2.

Referent: **Herr Obermedicinalrat Prof. Dr. Bollinger.**

Seinem lieben Vater

gewidmet.

Der Verfasser.

Obwohl die Litteratur über Stenosen des Ostium pulmonale bereits ziemlich reichhaltig ist, so dürfte es doch gerechtfertigt sein, den schon veröffentlichten Fällen einen neuen hinzuzufügen, zumal letzterer in bezug auf Symptomatologie und Pathologie gewisse Eigentümlichkeiten bietet. Der nachfolgende Fall kam aus der Klinik des Herrn Prof. Angerer zur Sektion.

Müller Bertha, 23 Jahre, verspürt seit 4 Tagen in der Gegend des innern Knöchels des rechten Fusses Schmerzen, die jedoch Patientin die ersten 2 Tage nicht besonders beachtete. Patientin bemerkte auch an der innern Knöchelgegend eine offene Stelle. Da die Schmerzen zunahmen und sich allmählich bis auf die Gegend des Kniees ausdehnten, begab sich Patientin zum Kassenarzt, der ihr 2 Tage Schonung empfahl und eine Salbe zum Ueberlegen über die Wunde gab. Die Schmerzen steigerten sich aber derart, dass Patientin sich genötigt sah, die Klinik aufzusuchen und zwar am 22. VIII. 1895.

Der weitere Verlauf gestaltete sich folgendermassen:

Patientin bekam Temperatursteigerungen bis zu 39°, am Oberschenkel wurde am 28. VIII. eine Incision gemacht, aus der sich reichlich dicker Eiter entleert. Da derselbe nicht genügenden Abfluss hat und eine Tasche nach der Kniekehle sich ausbildet, wird daselbst eine Gegenincision gemacht und dadurch die grosse mit der ursprünglichen Abscesshöhle kommunizierende Eitertasche gespalten. Auch

die Incisionswunde am Oberschenkel wird erweitert. Am 5. IX. hat Patientin Temperatursteigerungen von 37,8 morgens und 39,4 abends, schlechten Appetit, sie sieht cyanotisch aus, über Herz und Lunge kein Befund. Am 11. IX. wird zur Waschung und gründlichen Eiterentleerung ein permanentes Wärmebad angeordnet, nachdem die Wunde zuvor gehörig gereinigt worden ist.

In den folgenden Tagen hatte Patientin Temperaturen bis zu 40,1 °, am 14. IX. zeigt die Herzaktion Schwäche und ist auch ein systolisches Geräusch hörbar.

Patientin hat einen eigentümlichen Gesichtsausdruck, ist etwas gelblich verfärbt. Nach Injektion von Ol. camphor. bessert sich das Allgemeinbefinden, doch wird Patientin sehr unruhig, besonders Nachts. Es besteht eine gewisse Hastigkeit in allen Bewegungen. Am 17. IX. tritt in dem phlegmonösen Bezirk Blutung ein, die jedoch von selbst wieder steht. Nachdem am 17. IX. nochmals eine kleine Blutung, die leicht gestillt werden konnte, sich zeigte, tritt um $9^1/_4$ h der exitus letalis ein.

Die 24 Stunden post mortem vorgenommene Sektion*) ergab folgenden Befund:

Grazil gebauter, mittelgrosser, weiblicher Körper; Mammae gut entwickelt, Abdomen flach, eingezogen; am rechten Oberschenkel an der Innenseite ein 16 cm langer, in der Schenkelbeuge ein klaffender 15 cm langer Schnitt, welcher durch sämtliche Weichteile an die hintere Seite des Femurknochens führt. Beim Einschneiden zeigt sich eine mit grünlichem Eiter gefüllte, den grossen Schenkelgefässen anliegende Höhle. Auch im übrigen sind die Weichteile in der Umgebung der Schnittwunde mit grünlichem Eiter bedeckt,

*) Sections-Journal Nr. 694 1895.

sonst keine Besonderheit an den unteren Extremitäten. An den oberen Teilen beider Oberschenkel alte Striae.

Fettpolster über Brust und Bauch bis zu 2 cm stark entwickelt, Muskulatur ziemlich kräftig. Im Abdomen keine Flüssigkeit, Peritoneum des Douglas pigmentiert, Leber nicht hervorragend. Zwerchfellstand beiderseits 3. Rippe. Herzbeutel liegt handtellergross vor, beide Lungen an der Spitze durch je eine Spange adhärent. Pleurahöhlen und Herzbeutel leer.

Linke Lunge zeigt geringen Umfang und geringes Gewicht. An der Spitze flache narbige Einziehungen, unterhalb derselben mehrere teils weiche, teils trockene, käsige Knötchen. Im übrigen ist das Gewebe beider Lappen flaumig weich, lufthaltig, sehr anämisch.

Rechte Lunge an der Spitze gleichfalls im Umfange einer Haselnuss eine derbe cyrrhotische Stelle, in deren Centrum sich mehrfach käsige Herde befinden. Im übrigen verhält sich die Lunge wie links, äusserst anämisch, trocken, aber lufthaltig. Bronchien und Drüsen ohne besonderen Befund.

Herz erweist sich als kontrahiert, subpericardiales Fett gering, Epicard durchsichtig und glatt. Rechter Ventrikel mit sehr erheblich, um mehr als das doppelte verdickter Wandung. Trubekel kräftig, weit vorspringend, das Ostium der Pulmonalis bisquitförmig eingeschnürt, hochgradig stenosiert. Alle drei Pulmonalklappen, besonders die rechte sehr klein, fibrös verdickt und unter einander verwachsen; sie zeigen im Wasserstrahl kaum die geringste Beweglichkeit. Taschen sehr tief aber schmal. Neue Auflagerungen oder Exkreszenzen sind nicht vorhanden.

Linker Ventrikel ist vom Umfange eines Hühnereies, Muskulatur sehr blass, Endocard und Klappen sind gehörig.

Die Maasse des Herzens sind:

Linker Ventrikel: Höhe 7,1, Dicke 1,5, Aortenumfang 5,6, Mitralisumfang 7,2 mm.

Rechter Ventrikel: Höhe 8,0, Dicke 1,1, Pulmonalumfang 4,1, Tricuspitalisumfang 10,1 mm.

Leber ziemlich klein, Kapsel gespannt. Auf dem Durchschnitt Zeichnung der Acini verwaschen, Gewebe blassgraubraun. In der Gallenblase zwei Esslöffel heller dünnflüssiger Galle.

Milzkapsel gespannt, Pulpa blassgrau-braun, blutarm, überquellend. Gerüste und Follikel verwischt. Die Maase sind: 18,5: 9,6.

Im Magen befindet sich etwas zäher Schleim, Schleimhaut blass, glatt, nicht verdickt. Schleimhaut des Darmkanals zeigt hochgradige Blässe.

Linke Niere zeigt geringe Fettkapsel, die fibriöse Kapsel ist leicht abziehbar, Oberfläche und Schnittfläche vollkommen glatt. Mark und Rinde nicht deutlich geschieden, beide sehr blass, Rinde nicht überquellend. Schleimhaut des Nierenbeckens fast weiss.

Auf Grund dieses Sektionsbefundes lautete die anatomische Diagnose:

Sepsis nach Phlegmone am rechten Oberschenkel.

Congenitale Pulmonalstenose mit konsekutiver konzentrischer Hypertrophie des rechten Ventrikels.

Alte ausgeheilte Tuberkulose beider Lungenspitzen. Exzessive allgemeine Anämie nach Arrosion eines Gefässes im Bereich der Phlegmone. Septischer Milztumor.

Epicrise: Wir haben es also im vorliegenden Falle mit einer mangelhaften Entwicklung des Herzens zu thun, hervorgerufen durch Stenose der Pulmonalklappen. Die Ursache dürfte wohl eine fötale Endocarditis sein, deren Spuren noch in der fibrösen Verdickung und Verwachsung der Klappen zu sehen sind. Der Umstand, dass Patientin in ihrem Leben sich keines Herzleidens erinnern konnte, auch nie Gelenkrheumatismus durchmachte, ferner die Thatsache, dass bei der Sektion keine Anzeichen neuerer Exkreszenzen oder Auflagerungen zu finden waren, lässt uns darauf schliessen, dass die Stenose kongenital war. Auffallend ist das Fehlen jeder Komplikation, indem der ductus Botelli obliteriert, das Kammerseptum und Foramen ovale vollständig geschlossen waren. Bemerkenswert ist ferner, dass die Symptome seitens des Herzens und der übrigen Organe so gering waren, dass das Leiden im Leben nicht diagnostiziert wurde, ausserdem das vorgeschrittene Alter der Patientin, die ungestörte Entwickelung und Ernährung des Körpers, indem doch bei den meisten beobachteten Fällen von congenitaler Pulmonalstenose das vegetative Leben sehr darniederlag und die ganze Entwicklung des Körpers eine sehr langsame und unvollkommene war.

Die angeborene Verengerung des Conus arteriosus und des Stammes der Lungenarterie hat unter den angeborenen Herzfehlern stets das Interesse der Anatomen und der Kliniker besonders in Anspruch genommen. Die Litteratur der Entwicklungsfehler des Herzens und der grossen Gefässe lehrt, wie gerade die angeborene Verengerung der Lungenarterie sich wie ein roter Faden durch die Reihen der bedeutendsten Arbeiten auf dem Gesamtgebiete der Herzmissbildungen hinzieht und der Brennpunkt der wichtigsten und eifrigst diskutierten Fragen der Genese derselben bildet.

Das klinische Interesse wird gefesselt durch die Thatsache einer öfter verhältnismässig langen Lebensdauer der Befallenen, durch das diagnostische Interesse des Leidens und durch die Eigenschaft sich durch stetiges Fortschreiten hinzutretende Erkrankungen am Herzen und durch consecutive Erkrankungen, besonders der Lungen zu komplizieren.

Wollen wir eine Einteilung der Bildungsfehler am rechten Herzen vornehmen, so dürfen wir dieselben nicht einteilen in solche, welche entzündlichen Ursprunges und solche, welche auf Entwicklungshemmung beruhen, weil eine solche Einteilung nicht durchführbar ist und beide Arten sich kombinieren, auch darf man nicht eine Trennung in Stenose und Atresie als grundlegend annehmen, weil auch hier Uebergangsformen herrschen und die Unterschiede nicht wesentlich genug sind, um mehr Unterabteilungen aus ihnen zu machen. Dagegen ist die Trennung der Fälle mit geschlossener Kammerscheidewand von denen mit defekter stets betont worden und ebenso wichtig ist es, die mit anderweitigen wichtigen Bildungsfehlern am Herzen kombinierten Fälle von den einfachen zu trennen. Kussmaul hat in seiner Abhandlung über angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterie eine solche Einteilung angegeben:

1. Stenose oder Atresie der Lungenarterienbahn mit geschlossener Kammerscheidewand.
2. Stenose des Conus arteriosus dexter mit offener Kammerscheidewand.
3. Einfache Stenose oder Atresie der Lungenarterie mit offener Kammerscheidewand.
4. Kombinierte Stenose oder Atresie der Lungenarterie mit offener Kammerscheidewand.

Was zunächst die erste Gruppe anlangt, wozu auch

unser Fall gehört, so sind die Fälle nicht sehr häufig. Von 116 von Stölker in seiner Dissertation zusammengestellten Fällen angeborener Stenose fanden sich nur 15 mit vollkommen ausgebildeter Kammerscheidewand. Von 192 Fällen von Stenose oder Atresie der Lungenarterie fanden sich nach Rauchfuss 21 Fälle mit geschlossener Kammerscheidewand und 171 Fälle mit defektem Septum; eben derselbe Autor sagt, dass die Stenosen mit geschlossener Kammerscheidewand nur 10% aller Fälle ausmachen. Nach dem Material des Petersburger Findelhauses, gesammelt von 1858—1867 waren in 24 Fällen von Stenose der Pulmonalklappen 7mal die Kammerscheidewand geschlossen und 17mal offen. Das Foramen ovale war unter 53 Fällen von Stenose nach Kussmaul 39mal offen, unter 15 Fällen von Atresie 13mal verschieden weit offen, in den übrigen Fällen ganz geschlossen. Ebenso verhält es sich mit dem Ductus Botalli, bald ist er geschlossen, bald mehr oder weniger weit offen. Ueberhaupt kommen in Verbindung mit der Stenose des rechten Herzens die verschiedensten, nur denkbaren Komplikationen vor. So ist die Pulmonalstenose bald kombiniert mit Defekt des Kammerseptums, mit offenem Foramen ovale und offenem Ductus Botalli, bald mit vollständigem Kammerseptum, aber offenem Foramen ovale und Ductus Botalli, bald mit offenem Kammerseptum, offenem Foramen ovale, aber geschlossenem Ductus Botalli. In nicht seltenen Fällen nimmt die Aorta an beiden Ventrikeln gleichzeitig ihren Ursprung, eine Abnormität, welche durch infolge der durch die Stenose bewirkten Dilatation des rechten Ventrikels und der damit eintretenden Verschiebung des defekten Septums nach links zu stande kommen kann. Bei hochgradiger Verdrängung des Septums nach links kann die Aorta selbst aus dem rechten Ventrikel entspringen.

Die Aetiologie der angeborenen Pulmonalstenose ist im allgemeinen noch dunkel. Wir können nach Kussmaul dieselben einteilen in primäre und sekundäre. Die Primären entstehen:

1. Durch Endocarditis am Ostium arteriosum pulmonale.
2. Pericarditis an der Ursprungsstelle der Lungenarterie mit Hinterlassung ringförmiger einschnürender Schwielen.
3. Durch fehlerhafte ungenügende Entwicklung der Lungenarterie.
4. Selten durch Endarteriitis.

Gehen wir zunächst auf die erste Gruppe näher ein, so entwickelt sich die Stenose am häufigsten aus einer fötalen Endocarditis des Pulmonalostiums. Rokitansky sagt:

„Die Endocarditis hat eine auffallende Beziehung zum linken Herzen. Eine Ausnahme von Interesse macht die Endocarditis im Fötus, sie kommt häufiger am rechten Herzen vor und es sind viele in das Knaben- und Jünglingsalter verschleppte Stenosen an den Ostien des rechten Herzens ohne Zweifel angeborene, das heisst durch fötale Endocarditis gesetzte. Ueberdies sind manche, besonders das Ostium arteriosum des rechten Herzens und dessen Klappen betreffende, sehr gewöhnlich für Bildungsfehler gehaltene Anomalieen, wie namentlich Stenosen und Verschliessungen dieses Ostiums und Verkümmerungen des Lungenarterienstammes die Ergebnisse einer in früher Fötalperiode stattgehabter und durch diese genannten Folgen mancherlei Hemmungen im innern Herzbau bedingender Endocarditis.“

Dieser Ansicht schloss sich auch Peacok an. Rokitansky behauptet, dass ein ursprünglich vorhandener Bildungsfehler in dem Teilungsvorgange des Truncus arteriosus

communis die Grundlage für das Zustandekommen aller übrigen Anomalieen bilde, was auch Assmus bestätigt mit den Worten: Geschieht der Teilungsvorgang des Truncus arteriosus communis in der Weise anormal, dass der Lungenarterienstamm und seine Mündung zu eng angelegt werden, ohne dass dabei die Stellung der beiden Arterienstämme alteriert ist, so kann sich die Bildung eines Kammerseptums normal vollenden; es resultiert bei geschlossener Kammerscheidewand Stenose und in höheren Graden jenes anormalen Entwicklungsvorganges Atresie der Lungenarterienmündung und eventuell des Stammes in seinem ganzen Verlaufe oder in seinem unteren Abschnitte.

Man wird nun freilich nicht überall da, wo man entzündliche Produkte neben der Ostiumstenose findet, die Stenose aus der stattgehabten Entzündung ableiten dürfen, denn auch das umgekehrte Verhältnis kann stattgefunden haben. Es ist ja doch bekannt, dass verengte Stellen im Gefässsystem, die grosser Reibung ausgesetzt sind, zu Entzündungen geneigt sind; es kann also oftmals die Stenose vor der Entzündung bereits vorhanden gewesen sein. Man findet die Residuen der Entzündung bald in Form von Verdickung und Sklerose der Semilunarklappen oder in einer Verschmelzung derselben, in der Bildung ringförmiger Klappenwülste oder diaphragmaähnlicher Verschlüsse mit centraler Lücke oder endlich ohne dieselbe als vollständige Atresie.

Unter den ursächlichen Momenten haben wir zu unterscheiden zwischen solchen, die in der Frucht selbst und solchen, die in der Mutter oder in äusseren Einflüssen liegen. Die erste Gruppe ist wohl am schwierigsten zu erforschen und daher auch fast gänzlich noch unbekannt. Unter den 116 von Stölker zusammengestellten Fällen finden wir einmal Skrophulose der Mutter und einmal rheu-

matisches Fieber, ob aber während der Gravidität, ist leider nicht bemerkt. Als veranlassende Ursachen sind gedeutet worden Krankheiten der Mutter, besonders akute Erkältungen, mechanische Insulte, die den Uterus treffen. Auch Heredität spielt eine Rolle, wie man aus dem von Friedberg beschriebenen Falle annehmen könnte: es handelt sich um drei an Cyanose leidende Kinder eines Mannes, zwei aus erster Ehe, eines von einem Zwillingspaar aus zweiter Ehe; bei dem letzteren, sowie bei dem einen aus erster Ehe wurde Pulmonalstenose konstatiert. Eger glaubt Lues der Erzeuger und die Verwandtschaftsehe als Grund anführen zu können. Unter den 12 von ihm veröffentlichten Fällen konstatiert er 3mal Lues patris und 3mal Blutsverwandtschaft. In der Litteratur sind 3 solche Fälle erwähnt: einer von Virchow, einer von Rauchfuss und einer von Pott. Die Annahme, dass eine fortdauernde schädigende Anomalie seitens des Erzeugers mitwirkt, wird bestätigt durch die Thatsache, dass der erwähnte Herzfehler mehrfach unter Geschwistern vorkommt. Missbildung anderer Organe ist meist nicht vorhanden, Schwangerschaft meist ungestört. Nach Peacok soll das männliche Geschlecht von der Krankheit überwiegend befallen werden. Unter 110 Fällen treffen 61 auf das männliche Geschlecht. Auch Stölker fand unter 77 Fällen 44mal das männliche Geschlecht befallen. Inbezug auf Genese ist schliesslich noch eine Arbeit von Leuch zu erwähnen, der auf Grund von zwei Fällen neben den Herzfehlern noch andere angeborene Krankheiten, Taubheit bei dem einen, Ichtyosis bei einem andern Kranken, dessen sonst gesunde Schwester auch an Ichtyosis litt, zu gleichem Resultat kommt, wie es Eger durch anamnestische Angaben bezüglich der Ascendenz ermittelt hat. Er sagt: es müssen von seiten des Vaters oder der Mutter oder viel-

leicht beider Eltern zugleich ungünstige Einflüsse auf das Kind während seines Fötallebens eingewirkt haben.

Der Verlauf und die klinischen Erscheinungen sind sehr verschieden, was sich schon in der verschiedenen Länge der Lebensdauer der Befallenen kennzeichnet. Nach Stölkers Zusammenstellung von 99 Fällen überlebten 15% das 20. Lebensjahr. Voss veröffentlichte zwei Fälle von congenitaler Pulmonalstenose, einen 37jähr. Mann mit offenem Kammerseptum und eine 57jähr. Kranke mit allen Symptomen einer congenitalen Stenose der Pulmonalis.

Koehler berichtet in seiner Inauguraldissertation vom Jahre 1894 ebenfalls von einem Falle congenitaler Pulmonalstenose, wo ein Alter von 28 Jahren erreicht wurde. Mässige Stenosen können durch Hypertrophie des rechten Ventrikels kompensiert werden, ohne dass die Verschliessung des Kammerseptums oder des arteriösen Ganges gestört zu werden braucht, so dass ohne sichere Anamnese die mit den Jahren durch recurrierende Endo- und Myocarditis zu den höchsten Graden gediehene Stenose den Eindruck einer im späteren Leben erworbenen machen würde.

Das nächste Symptom der angeborenen Pulmonalstenose, welches in fast allen Fällen beobachtet wurde, ist eine Dilatation und Hypertrophie des rechten Ventrikels. Das Cirkulationshindernis bedingt eine Dilatation des oberhalb der Stenose gelegenen Herzabschnittes und das Bestreben, das Hindernis zu überwinden und zu kompensieren, bewirkt grössere Kraftanstrengung des dilatierten Herzabschnittes und diese bewirkt dann Hypertrophie der Wände des rechten Herzens. Dieser Vergrösserung des rechten Herzens entsprechend beobachtet man denn auch eine ungewöhnlich grosse, besonders sehr breite Herzdämpfung; leider ist in unserem Falle die Percussion beim Leben unterlassen worden; dass

aber die Herzdämpfung vorhanden war, beweist die post mortem gefundene Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Bei der Auscultation hört man ein systolisches Geräusch, welches sich mit besonderer Deutlichkeit längs des linken Sternalrandes noch weiter nach links und oben verfolgen lässt, während im Jugulum und an den Halsvenen derselbe sich nicht nachweisen lässt. Zu den merkwürdigsten Abweichungen von den erwähnten Ergebnissen der Auscultation, wozu auch unser Fall gehört, kann man das Fehlen von Geräuschen rechnen, allerdings eine keineswegs ganz vereinzelt dastehende Thatsache.

Wintrich beschrieb einen Fall von congenitaler Pulmonalstenose bei einem $3^1/_4$jährigen Mädchen, wo bis zum Tode kein Geräusch zu hören war; auch Böhn beschreibt einen ähnlichen Fall bei einem achtmonatlichen Kinde. Jakob Kirch berichtet in seiner Inauguraldissertation über angeborene Pulmonalstenose von einem 12jährigen Knaben, wo erst kurz vor dem Tode ein systolisches Geräusch gehört wurde. Dieses Fehlen des Geräusches lässt uns auf eine sehr geringe Intensität des Blutstromes durch das zu enge Ostium schliessen. Der Spitzenstoss ist wegen der meistenteils geschwächten Kraft des linken Ventrikels gewöhnlich vermindert; aus demselben Grunde findet man meist einen kleinen intermittierenden Puls.

Das auffallendste Symptom bei congenitaler Pulmonalstenose ist die Cyanese, aber wiederum kein konstantes Symptom; denn in seltenen Fällen erfolgt bei nicht allzubedeutender Stenose eine solche Kompensation in vollständiger und dauernder Weise, dass die Blausucht während des ganzen Lebens fehlen kann. Wieder in anderen Fällen hat man beobachtet, dass die Cyanose erst nach Jahren eintrat, wenn bei der mit fortschreitendem Körperwachstum zunehmenden

Blutmenge, vielleicht auch in Folge einer noch nach der Geburt stattfindenden Steigerung der Stenose die Kompensation nicht mehr ausreicht. Die Cyanose ist hauptsächlich verbreitet über das Gesicht, sehr ausgeprägt an den Lippen und Fingerspitzen.

Ueber die Ursachen der Cyanose bei angeborener Pulmonalstenose existieren verschiedene Ansichten. Bamberger ist der Ansicht, dass eine mangelhafte Oxydation des Blutes die Ursache der Cyanose sei; diese Ansicht wurde von Lebert und Friederich in der Weise widerlegt, dass die Cyanose bei Stenose der Pulmonalis einzig und allein als ein durch das Hindernis in der Lungenarterie gesetzte mechanische Stauung des Blutes innerhalb der Venen und des Kapillarsystems anzusehen sei, wie dieselbe aus gleichen Gründen auch bei den verschiedenen erworbenen Affektionen des Herzens und der Lungen möglich ist.

W. Hunter, neben Morgagni einer der ältesten Beobachter, knüpfte an einen von ihm beobachteten Fall von congenitaler Stenose bei einem 16jährigen Mädchen die Auffassung der Cyanose als Stauungsphänomen in den Körpervenen und betonte dabei die auf der Stauung im rechten Herzen beruhende Ausdehnung des rechten Vorhofes und das Offenbleiben des foramen ovale, die mangelhafte Füllung der Lungenarterie und der Körperarterien, von denen wiederum die meist vorhandene Atemnot und körperliche Schwäche abzuleiten wären. In der That sind auch Muskelschwäche und Atemnot konstante Begleiterscheinungen.

Zu den weiteren Symptomen gehören Dyspnoe und Asthma, ferner Anfälle von Herzpalpitationen, Husten mit Hämoptoe, Neigung zu Schwindel und zu dumpfem Kopfschmerz, zu Schlafsucht, Disposition zu Blutungen, namentlich aus der Nase, subjektives Kältegefühl. Oft beobachtet man Trommel-

schlägelfinger mit klauenförmiger Biegung der Nägel, sowie manchmal eine Neigung zu Panaritien. Hydrops, der sonst ein steter Begleiter von Herzkrankheiten ist, scheint bei dieser Erkrankung seltener zu sein. Während bei einzelnen Individuen die Entwickelung und Ernährung des Körpers durchaus nicht leidet, liegen bei andern alle Funktionen der vegetativen Sphäre darnieder, so dass die Entwicklung des Körpers nur sehr langsam und unvollkommen vor sich geht.

Eger betont in seinen Bemerkungen zur Pathogenese und Pathologie der angeborenen Herzfehler (Deutsch. medizinische Wochenschrift 1893), dass die Häufigkeit der angeborenen Pulmonalstenose sehr unterschätzt wird. Sehr zahlreich seien die Fälle, die kein prägnantes Symptom aufweisen und Monate, ja Jahre lang selbst dem aufmerksamsten Arzte verborgen bleiben. Anamnese ist oft negativ. Eine nebensächliche Ursache weist auf eine Krankheit hin, welche eine eingehende Untersuchung als congenitale hinstellt.

Der Tod erfolgt auf verschiedene Weise, meist durch plötzlich aufgehobene Kompensation, welche dann unter den Erscheinungen höchster Cyanose, bedeutender Atemnot, ohnmachtartiger, apoplectiformer Anfälle, oft mit allgemeinen Konvulsionen dem Leben ein Ende macht. Gewöhnlich geht ein längeres Siechtum voraus, dass sich aus Perioden bedeutender Kompensationsstörung und ihren Folgeerscheinungen, chronischen entzündlichen Erkrankungen der Lunge, Blutungen etc. zusammensetzt. Die interkurrenten Erkrankungen sind teils zufälliger Natur, teils sind sie abhängig vom Herzleiden. Im jugendlichen Alter sind es besonders akute Infektionskrankheiten, welche den Tod herbeiführen. Von grossem Interesse ist als Begleiterscheinung in der Lunge die Tuberkulose, wie wir sie auch in unserem Falle, allerdings in bereits ausgeheiltem Zustande gesehen haben. Rokitansky sprach die

Ansicht aus, dass organische Herzkrankheiten und die Herzcyanose eine gewisse Immunität gegen Lungentuberkulose bedingen, wegen des reichlichen Blutgehaltes der Lungen. Diese Ansicht erleidet eine Modifikation dadurch, dass dieselbe bei Pulmonalstenose sehr häufig auftritt. Traube nimmt eine verminderte seröse Transsudation in das Lungengewebe zur Erklärung in Anspruch, Gerhardt macht darauf aufmerksam, dass miliare Embolieen von der häufig recidivierenden Endcarditis die Ursache sein können. Diese Ansichten dürften jedoch nicht richtig sein, sondern ist vielmehr die Infektion auf den schlechten Ernährungszustand und die geringe Widerstandsfähigkeit gegen schädliche Einflüsse zurückzuführen. Stölker fand in seinen 116 zusammengestellten Fällen von Pulmonalstenose 16mal Tuberkulose der Lungen.

Die klinische Diagnose kann in einzelnen Fällen mit Leichtigkeit gestellt werden, wieder in andern Fällen kann die Diagnose auf starke Hindernisse stossen. In den meisten Fällen haben wir ein systolisches Geräusch, das am stärksten im zweiten linken Intercostalraum oder am Sternalrand des 3. linken Rippenknorpels ist. In einigen Fällen besteht zugleich ein starkes systolisches Fremissement mit seiner grössten Intensität an derselben Stelle. Zu den übrigen Erscheinungen gehören Cyanose, subjektives Kältegefühl, Neigung zu Blutungen. Die Herzdämpfung ist nach rechts verbreitert, was sich dadurch erklärt, dass bei Atresie des conus arteriosus dexter dem rechten Ventrikel jede Gelegenheit zur Arbeit, geschweige den zur Mehrarbeit genommen wird.

Differentaldiagnostisch unterscheidet sich die Pulmonalstenose von der Aortenstenose durch die Lokalisation des intensiven Geräusches, fehlende Fortleitung in die Carotiden, schwachen Spitzenstoss und durch die sehr geringe Lebensdauer bei angeborener Stenose des Aortenostiums. In Bezug

auf die Frage, ob die Stenose erworben oder angeboren ist, ist die Entscheidung nicht in allen Fällen leicht zu treffen. In Fällen unzweifelhaft angeborener Stenose werden die ersten krankhaften Symptome durch ein Trauma oder eine andere schädliche Einwirkung hervorgerufen. In geringen Graden der Stenose, besonders wenn die Entstehung in die letzte Zeit der fötalen Entwicklung fällt, ist es oft schwer zu entscheiden, ob dieselbe angeboren oder erst in den ersten Wochen oder Monaten ja selbst Jahren erworben ist. Klappenanomalien, selbst solche, welche sich aus der Verschmelzung der Valvulae semilunares ableiten lassen, können die Diagnose des congenitalen Ursprungs stützen, dürfen aber nur kritisch verwertet werden. Auch nach der Geburt können fortschreitend entzündliche Prozesse noch zur Verschmelzung zweier Klappen, zu diaphragmaähnlichen Bildungen führen und andrerseits können wiederum Vegetationen und ulceröse Prozesse, welche sich an einmal gebildeten Klappen etablieren, den Bau derselben unkenntlich machen.

Für die klinische Diagnose ist zu berücksichtigen, dass bei den geringen Anforderungen, welche in den ersten Lebensmonaten an die Herzaktion eines Kindes gestellt werden, die Diagnose sich nicht bemerkbar macht und was die Cyanose betrifft, so wird sie erst dann auftreten, wenn an die Cirkulation gesteigerte Ansprüche gestellt werden. Dies kann häufig schon unmittelbar nach der Geburt stattfinden, allein häufig genug werden erst in späterer Zeit freiere Bewegungen z. B. die ersten Gehversuche die Cyanose augenscheinlich machen. Aber doch wird man bei einiger Aufmerksamkeit meist in der Lage sein, die Diagnose stellen zu können.

Die Prognose muss im allgemeinen ungünstig gestellt werden, indem die von der Krankheit Befallenen relativ früh

ihr zum Opfer fallen, aber die angeborene Pulmonalstenose wird im Verhältnis zur anatomischen Veränderung relativ gut ertragen. Nach Peacok gehören die meisten der über das 12. Lebensjahr hinausgetragenen angeborenen Herzfehler den angeborenen Pulmonalstenosen an. Während er unter 153 angeborenen Missbildungen des Herzens 99mal Enge und Verschluss der Pulmonalarterienbahn fand, verzeichnete er diese bei Individuen mit angeborenen Herzfehlern, die das 12. Jahr überlebten, in 39 Fällen 32mal. Die Prognose hängt hauptsächlich ab von der vorhandenen Compensation. Eine günstige Lebensweise mit Ruhe und Schonung kann einigermassen den letalen Ausgang verschieben.

Die Therapie muss sich, da das Grundleiden für dieselbe unzugänglich ist, darauf beschränken, derartige Patienten vor allen Schädlichkeiten zu bewahren, besonders solchen Schädlichkeiten, die katarrhalische Entzündungen im Gefolge haben können. Daneben ist ein ruhiges, weder körperlich noch geistig aufgeregtes Leben zu verordnen, verbunden mit kräftiger Diät. Jeder Diätfehler, jeder Excess, jede Ermüdung wird zu vermeiden sein, ebenso auch jede Erkältung, ferner zu heisse Bäder oder vorzeitige Abhärtungen. Von Medikamenten ist Digitalis bei eintretender Compensationsstörung von guter Wirkung wie Eger in einem Falle wahrnehmen konnte. Die frühzeitige, richtige Diagnose ist dazu angethan, spätere Schädlichkeiten in den Schul- und Pubertätsjahren, dann vor allem inbezug auf die Wahl des Berufes fernzuhalten. Denn oft kommt es vor, dass der Herzfehler sich durch Compensationsstörung geltend macht, wenn ein ungeeigneter Beruf dem Manne schwerere Arbeit auferlegte oder Schwangerschaft und Geburt an die Frauen höhere Anforderungen stellte.

Zum Schlusse meiner Arbeit erübrigt mir noch die angenehme Pflicht, meinen hochverehrten Lehrer, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger für die gütige Ueberweisung des Themas, sowie Herrn Professor Dr. Angerer für die bereitwillige Ueberlassung der Krankengeschichte meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

1. Rauchfuss: Gerhards Handbuch der Kinderkrankheiten. Bd. IV. 1.
2. Eger: Bemerkungen zur Pathogenese und Pathologie der angeborenen Herzfehler. Deutsche mediz. Wochenschrift 1893.
3. Kirsch: Ein Fall von congenitaler Pulmonalosticustenose. Inauguraldissertation. Bonn 1889.
4. Ziemssen: Spezielle Pathologie und Therapie Bd. VI. Leipzig 1876.
5. Assmus: Deutsches Archiv für klinische Medizin. Bd. XX. 1877.
6. Rokitansky: Handbuch der pathologischen Anatomie 1844. Bd. II.
7. Peacok: On malformation of the human heart. London 1858.
8. Kussmaul: Ueber angeborene Enge und Verschluss der Lungenarterienbahn. Zeitschrift für rationelle Medizin.
9. Stölker: Ueber angeborene Stenose der Arter. pulmonal. Inauguraldissertation. Bern 1864.
10. Friedreich, Krankheiten des Herzens. Erlangen 1867.
11. Niergarth Wilhelm: Ein Fall von hochgradiger angeborener Stenose des Ostium arteriosum dextrum. Tod durch Lungentuberkulose. Inaug.-Diss. München 1889.
12. Brauner Gustav: Ein Fall von Septumdefect und Stenose der Pulmonalarterie. Inaug.-Diss. München 1892.
13. von Rad Carl: Ueber einen Fall von angeborener Pulmonalstenose und Defect der Verntrikelscheidewand. Tübingen 1895 (Aus dem Path. Institut zu München).